Ueber

Ectopia pupillae congenita.

(Corectopie.)

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

hohen medicinischen Facultät

der

kgl. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Salomon Auerbach

aus

Vreden (Westfalen).

Würzburg.

Becker's Universitäts-Buchdruckerei.

1883.

Referent:

Herr Professor Dr. Michel.

Meinem theuren Vater

in

Liebe und Dankbarkeit

gewidmet.

Die Corectopie ist ein Bildungsfehler der Iris, welcher schon vor einem halben Jahrhundert von *Gescheidt* deutlich beschrieben und darauf auch von anderen öfter beobachtet wurde; doch ist derselbe erst in neuerer Zeit, da die verbesserten Beleuchtungs- und Untersuchungsmethoden eine genauere Erforschung der Verhältnisse des ganzen Auges gestatteten, ausführlicher, und nicht allein der äusseren Erscheinung gemäss, sondern mit allen Complicationen und den Functionsstörungen des Auges beschrieben worden, sodass seine Bedeutung und Entstehung, wenn auch durchaus noch nicht erkannt, so doch der Erkenntniss etwas näher gerückt worden ist. Im Jahre 1879 hat *Breitbarth* in seiner Inaugural-Dissertation die ganze Literatur über diesen Gegenstand in übersichtlicher Weise zusammengestellt und dieselbe um 3 neue Fälle bereichert. Ich habe die Originalarbeiten nur zum Theil, soweit sie mir zugänglich waren, gelesen, im Uebrigen mich auf die Angaben *Breitbarth's* gestützt. Am Schlusse führe ich die Literatur in der von ihm eingehaltenen Reihenfolge auf; darauf lasse ich — in fortlaufender Nummer — die neueren Fälle folgen, von denen mir der von *Macnaughton Jones* nur aus der kurzen Notiz bei *Frickhoefer,* der von *Santisson* aus *Schmidt's* Jahrbüchern, B. 171 pag. 190 bekannt ist. Es wären also 52, mit dem sogleich zu betrachtenden 53,

zum Theil gut beschriebene Fälle von Corectopie, welche ich im Stande bin, der folgenden Abhandlung zu Grunde zu legen.

Wenn nun auch nicht alle beobachteten Fälle einzeln beschrieben worden sind[1]), so ergibt sich aus jener Zahl doch, dass die Anomalie nicht zu den häufigen gehört.

Durch die Güte des Herrn Dr. *Samelsohn* zu Köln bin ich nun in den Stand gesetzt worden, in der Kölner Augenklinik für Arme ein sehr interessantes Specimen dieses Fehlers zu untersuchen und zu veröffentlichen.

A. M., 21 Jahre alt, Näherin, ein sonst ganz normal gebildetes Mädchen, kam in die Klinik wegen ihres schlechten Sehvermögens, durch welches sie in der Ausübung ihres Berufes sehr behindert sei. Die Untersuchung ergab:

Augenlider, Form des Bulbus und der Hornhaut beiderseits normal. Die Pupille ist in dem rechten Auge nach aussen unten verlagert, hat ihre grösste Ausdehnung, von 4—5 mm, in der Richtung von oben aussen nach unten innen; ihre kleinste, von 2 mm, in der darauf senkrechten Richtung, und etwa die Form desjenigen Segmentes, welches zweien sich schneidenden Kreisen von ungleicher Grösse gemeinsam ist. Die flachere Krümmung liegt dem Cornealrande am nächsten. Links liegt die Pupille ziemlich gerade nach aussen, ist senkrecht gerichtet und hat ungefähr dieselbe Grösse und Gestalt; nur sind die beiden begrenzenden Bogen fast gleich gekrümmt.

Rechtes Auge.

Linkes

[1]) Solche nicht einzeln beschriebene Fälle finden sich erwähnt bei *Mooren*, Ophthalm. Beobacht. Berlin 1867, pag. 122. *Samelsohn*, Ueber die Genese der Ectopia pup. congenita, Centralbl. der med. Wiss. 1875 No. 22.

Die Iris ist in beiden Augen blaugrau und zeigt deutliche Radiärfasern, welche in dem inneren, breiteren Theile nach der Mitte des Aussenrandes, in dem kaum 2 mm breiten Aussentheile mehr nach der Mitte des Innenrandes der Pupille zu convergiren. Die zackige Linie, welche dem früheren Ansatze der Papillarmembran an der Vorderfläche der Iris entspricht, ist nur auf der Innenseite vorhanden; auf der Schmalseite verlaufen die oberflächlichen, mehr bräunlich gefärbten Radiärfasern bis an den Papillarrand und biegen dort noch etwas nach hinten um. Uvealpigment am Pupillarrande nicht zu sehen. Auf der Innenseite verlaufen, dem Cornealrande parallel, mehre Querfalten, die besonders deutlich und zahlreich in der Mydriasis hervortreten. Die Iris hat eine Art flacher Trichterform, indem ihr Pupillartheil mehr nach hinten liegt, als der Ciliartheil. Innen oben zeigt sie an jedem Auge eine Vorbucklung; wie die weitere Untersuchung ergibt, von der Linse herrührend. Mit Ausnahme dieser Stelle und des schmalen Aussentheiles, schlottert sie bei der geringsten Bewegung, nicht nur des Bulbus für sich, sondern auch schon des Kopfes im Ganzen, bedeutend.

Die Veränderungen der Pupille auf Atropin und Lichteinfall gehen prompt von statten; dabei nimmt der Aussenrand derselben keine andere Lage und Gestalt an; der Innenrand aber wird in der Mydriasis viel stärker gekrümmt, so dass eine der früheren unähnliche, fast kreisrunde Gestalt resultirt.

Im schwarzen Papillargebiete erkennt man rechts sofort mehre grauweisse Streifen, welche nach oben innen ziehen; links sind ebensolche, aber viel feinere, nur bei seitlicher Beleuchtung mit der Loupe zu erkennen. Es sind dies die Falten der vollständig erhalten und an dieser Seite bedeutend verbreiterten, straff gespannten zonula Zinnii, welche nach dem Rande der nach innen oben ectopirten

Linse hinziehen. Letztere sieht man sowol bei seitlicher Beleuchtung als auch bei Durchleuchtung, wenn man stark nach oben innen blicken lässt. Auf Einträuflung von Homatropin erscheint beiderseits ein Theil der Linse im Pupillargebiete, dasselbe mit dem Rande durchsetzend. Bis auf eine kleine Stelle am Rande der linken Linse ist keine Trübung zu constatiren. Beide Linsen erscheinen verkleinert.

Der Glaskörper ist klar; der Augenhintergrund normal bis auf eine, rechterseits grössere, Sclerectasie an der Aussenseite der Papille.

SR = $^6/_{36}$ mit + $^1/_{10}$ (= + 4 D)
SL = $^6/_{36}$ mit + $^1/_7$ (= + 5,5 D).

In 2" Entfernung liest Patientin noch Schweigger 0,6, wobei sie die Lider eng zusammenkneift, am meisten am linken Auge, welches sie auch gewöhnlich allein zum Lesen benutzt. Mit + $^1/_5$ liest sie dieselbe Schrift in 8". Bei Mydriasis aber wird ohne Glas mit Mühe Schweigger 1,0 in 2" gelesen. Gesichtsfeld, Farben- und Lichtsinn normal.

Der Fehler ist angeboren und soll eine ähnliche Anomalie in der Familie nicht vorkommen, die Eltern beide gut sehen, nur der Vater wegen hochgradiger Kurzsichtigkeit eine Brille tragen.

Patientin erhält Glas + 1/3$^1/_2$ für die Nähe, womit sie kleinen Druck in 8—10" liest; für die Ferne: R + $^1/_{10}$, L + $^1/_7$.

Im Anschluss an diesen in mancher Hinsicht interessanten Fall werde ich nun versuchen, aus den verschiedenen Veröffentlichungen über ectopia pupillae congenita ein Gesammtbild dieser Missbildung zusammenzustellen.

Bei der Corectopie liegt, wie der Name besagt, die Pupille excentrisch, und zwar nicht um ein Geringes, wie sie ja normaler Weise etwas nach innen und unten vom Centrum gelegen ist, sondern in auffallender Weise.

Dass beide Augen zugleich mit dem Fehler behaftet sind, ist die Regel (53 : 10); bei einseitigem Vorkommen wird kein Auge bevorzugt. Dabei kann das andere Auge, mit centraler Pupille, in seinen übrigen Verhältnissen (Form der Pupille, Lage der Linse) die früher bestandene Neigung zu derselben Störung bekunden (49).

In meinem Falle liegen die Pupillen ziemlich, wenn auch nicht genau, symmetrisch; es sind aber mehre Fälle beschrieben, wo sie an gerade entgegengesetzter Stelle lagen. Im Ganzen finde ich 11 mal nicht symmetrische Lage.

Die Richtung der Verlagerung ist durchaus keine gesetzmässige; im Anfange sah man meist die nach innen unten, und konnte um so eher die Anomalie mit der foetalen Augenspalte in genetischen Zusammenhang bringen.

In den mir bekannten Fällen fand sich: Verlagerung nach oben aussen an 20 Augen, nach oben, oben innen und unten innen an je 9, nach unten an 5, nach unten aussen und aussen an je 4, nach innen an 3 Augen. Aber trotz dieser grossen Differenzen wage ich es noch nicht, zu behaupten, dass irgend eine Richtung aus inneren Gründen bevorzugt wird.

Anders verhält es sich mit der Form der Pupille. Diese ist fast stets oval, elliptisch oder auch mehr eiförmig. Ueberwiegend vorherrschend ist die längsovale, radiär gestellte Pupille. Querliegend, wie ich sie beschrieben, finde ich sie nur noch an 4 Augen (15, 17, 46), in dem letzten Falle ebenfalls, wie oben, mit Verlagerung nach aussen verbunden. Doch kommt auch die runde Form vor, aber meist mit unregelmässigem, gezacktem Rande und öfters ausserordentlicher Enge, bis zu einem mm Durchmesser. Auch ovale Pupille mit eckigem Rande, ferner eine mehr dreieckige sind erwähnt und endlich (49) eine solche, welche bei Ectopie der anderen, selber nur wenig verlagert, an einem Theile ihres Randes gezackt war, sodass hierdurch

und durch die zugleich bestehende Linsenectopie bewiesen wurde, dass im Grunde beide Augen in gleicher Weise in der Entwicklung geschädigt waren.

Das Spiel der Pupille findet meist in der Weise statt, dass der dem Cornealrande nähere Rand ziemlich unbeweglich bleibt, wie auch ich es deutlich beobachtet habe. Es war eben in diesem Falle der Eindruck vorhanden, als ob die Ringmuskulatur am Aussenrande ganz fehlte oder doch unthätig war. Am wahrscheinlichsten dünkt mich das erstere. Andere *(v. Graefe, Pufahl, Frickhoefer)* haben am Pupillartheile dementsprechend Ringwülste gesehen, welche an der schmalen Stelle der Iris dünner und schmaler wurden oder ganz fehlten. Unregelmässigkeiten des Randes werden durch die Mydriasis gewöhnlich beseitigt; und wenn im beschriebenen Falle die Pupille in der Mydriasis sich der Kreisform annäherte, so kann es auch nicht Wunder nehmen, wenn einmal (19) die schwach längsovale und enge Form in der Mydriasis, durch den Zug der nun zur Wirksamkeit gelangenden Radiärmuskeln, zu einer ausgeprägt ovalen wird. Sehr merkwürdig, und nicht nur in dieser Hinsicht, ist der *Simrock*'sche Fall (8), in welchem die kleinen, eckigen Pupillen auf Atropininstillation nicht nur normale Form, sondern auch Lage annahmen, bei im Uebrigen nicht von der Norm abweichenden Verhältnissen des Auges. Hier scheint die ganze Anomalie in eigenthümlicher Entwicklung des sphincter pupillae bestanden zu haben, welcher allseitig sehr stark, aber an der der Richtung der Corectopie entgegengesetzten Seite besonders kräftig gebaut war, und dessen in die Radiärrichtung umbiegenden und nach kurzem Verlaufe an den Radiärfasern der Iris sich inserirenden Bündel eine abnorme Ausbildung erfahren hatten. Und auf diesem Verhalten des Ringmuskels, nicht aber, wie *Frickhoefer* meint, auf zu grosser Länge der Radiärfasern, beruht auch wol in den anderen Fällen die Unebenheit des

Randes, wenn sie nicht (16) durch hintere Synechien bewirkt wird.

Was nun die Intensität der Reaction der Pupille auf Licht und Atropin betrifft, so ist dieselbe im Allgemeinen um so bedeutender, je besser das Sehvermögen des betreffenden Auges ist. Dort, wo sich Zeichen einer abgelaufenen Entzündung finden, ist die Bewegung natürlich träge oder aufgehoben. Doch findet man auch an Augen mit ziemlich guter Sehschärfe träge Reaction (51,46), wie umgekehrt prompte bei hochgradiger Amblyopie, und dürfte hier der Grund in einer besseren oder schlechteren Entwicklung der Irismuskeln und ihrer Nerven zu suchen sein.

Dass die Pupillen beider Augen an Grösse, Gestalt und Reaction Verschiedenheiten aufweisen, ist nicht selten. Ueber Zeichnung und Farbe der Iris sind die Angaben nur spärlich, und um so weniger zu verwerthen, als jene auch am normalen Auge grossen Schwankungen unterliegen. Die von *v. Ammon* hervorgehobene Leucose der Iris ist sonst gar nicht wieder beschrieben; ebensowenig die sonderbare Zeichnung, welche *Simrock* fand. Das eine Mal werden Querfalten parallel dem Cornealrand hervorgehoben, ein anderes Mal Radiärfalten; hier ist die Färbung gleichmässig, in einem anderen Falle mehr fleckförmig. Die zackige Linie, welche die Grenze bildet zwischen Ciliar- und Pupillartheil der Iris, und die im Allgemeinen die Stelle des circulus iridis minor andeutet, ist auch normalerweise einmal deutlicher, ein andermal kaum zu erkennen; in unserem Falle ist interessant, dass der besser entwickelte Theil der Iris auch einen deutlichen Pupillartheil aufweist, in dem schmalen und verkümmerten Theile aber die oberflächlichen Radiärfasern bis zur Pupille laufen. Einmal fand ich Reste der membrana pupillaris in das Pupillargebiet hineinragend beschrieben (20). *Samelsohn* (l. c.) hat Fäden, vom circulus iridis minor ausgehend, über den Pupillenrand hinüber

sich an die verbreiterte zonula Zinnii inserirend gesehen, entsprechend der sonst nicht seltenen Verbindung derselben mit der vorderen Linsenkapsel; ein Umstand, der, nebenbei bemerkt, bestimmt für eine sehr frühe Entstehung der Lageanomalie der Linse sprach.

Ueber die Art der Convergenz der Radiärfasern ist wenig notirt. Während sie normalerweise nach einem Punkte hingerichtet sind, war das wenigstens im oben beschriebenen Falle nicht so. *Frickhoefer* gibt an, dass bei eckiger Pupille die Radiärfasern in den vorspringenden Ecken zusammenliefen, und *Samelsohn* fand in den Fällen, in welchen er einen entzündlichen Ursprung der Corectopie annehmen zu müssen glaubte, die Radiärfasern alle nach dem Schmaltheile der Iris convergirend, so dass das Aussehen einer schlecht gemachten Iridectomie resultirte.

Eine Erscheinung findet man an der Iris, wenn auch nicht stets, so doch mit grosser Constanz, ich meine das Schlottern bei Bewegung des Kopfes oder des Augapfels, welches natürlich am stärksten im breiteren Theile erfolgt. Auch in der Ruhe des Auges sieht man der Iris an, dass ihr Halt und Spannung fehlen. Dabei findet sich meist an einer Stelle eine leichte Vorbucklung: wie jene Erscheinung, ein Zeichen der schlecht aufgehängten oder ectopirten Linse. Wenn aber einmal (15) ohne Iridodenesis und Linsenverschiebung die der normalen Pupille entsprechende Stelle eine Vorwölbung zeigte, so entspricht dies nur dem normalen Verhalten, da auch sonst, entsprechend der Wölbung der vorderen Linsenfläche, der Pupillartheil der Iris mehr nach vorn liegt als der ciliare. Eine Folge von Beweglichkeit der Linse ist ferner das Verhalten der Iris in einigen Fällen, wo sie sich bei gewissen Blickrichtungen, dem Drucke der Linse nachgebend, in Falten legte (44, 49).

So oft wir also Iridodenesis verzeichnet finden, wissen wir, dass die Linse nicht in normaler Weise aufgehängt oder gelagert ist. In den meisten Fällen ist sie wirklich ectopirt; im Pupillargebiet ist Aphakie vorhanden, oder man sieht den Linsenrand durch dasselbe hindurchziehen, zuweilen erst nach künstlicher Erweiterung desselben; oder man findet ihn erst, nachdem man den Bulbus nach der Richtung hat wenden lassen, in welcher die Linse verschoben ist. Diese aber ist mit grosser Gesetzmässigkeit die der ectopia pupillae entgegengesetzte; nur in einem Falle (52) ist Verschiebung nach derselben Seite mit der Pupille notirt: in einem anderen (16) ist dieselbe zu vermuthen, da bei hochgradiger Myopie und im Pupillargebiet befindlicher Linse der Augenhintergrund verzerrt erscheint und der der normalen Pupille entsprechende Theil der Iris stark vorgewölbt ist. In einem Falle (12) war eine intermediäre Richtung eingehalten.

Also, abgesehen von den 2 ganz absonderlichen Fällen (8 und 15), ist die Linse in keinem Falle (sc. in dem darüber etwas vermerkt ist) normal aufgehängt, und es finden sich die verschiedensten Uebergangsstufen von einfachem Schlottern bis zur völligen Luxation, so dass sie zuweilen gar nicht zu entdecken war. Dabei ist die Linse meist verkleinert, öfters partiell getrübt, besonders am Rande, und liegt, wie gewöhnlich bei ectopia lentis, der der Pupille nähere Rand mehr nach hinten.

Ueber das Verhalten der Zonulafasern finde ich nur bei *v. Graefe* eine Beschreibung: „Von der zonula Zinnii nichts Deutliches jenseits der Linsenperipherie zu entdecken; es erscheint aber am Linsenrand selbst ein unregelmässiger, spinnwebförmiger Belag gleichmässig angelagert, jedoch ohne irgend membranöse Fetzen u. dgl. Besonders auffällig ist derselbe am rechten Auge, wo auch die Abgrenzung des Linsenkörpers nicht vollkommen rund, sondern

eckig ist und den erwähnten Belag auf ihrer dunkler erscheinenden Contour in Form radiärer kurzer Rippen trägt. Diese haben etwas hellere Interstitien zwischen sich und entsprechen ihrer Breite nach ungefähr den Falten der Zonula."

Die Fasern der Zonula waren hier möglicherweise gänzlich geschwunden, resorbirt, und nur ihre Ausbreitung am Linsenrande war sichtbar, und zwar mehr als gewöhnlich, weil getrübt.

Im Gegensatz zu diesem Falle war in dem oben beschriebenen die Zonula sicher erhalten, war das von den Ciliarfortsätzen eingeschlossene Gebiet excentrisch besetzt von einer offenbar zu kleinen Linse, während eine Zonula von entsprechend vergrösserter Breite den übrigen Theil jenes Gebietes ausfüllte. Eben dieser Zustand verdient mit Recht die Bezeichnung einer ectopia congenita, während man dort, wo die Befestigung durch die Zonula zum Theile oder ganz fehlt, besser von einer angeborenen Luxation spräche. Wahrscheinlich aber ist die Ectopie häufiger als es scheint, da eben die Zonula am lebenden Auge, auch wenn sie nicht von der Iris verdeckt wird, nicht sichtbar zu sein braucht. Zuweilen aber schlottert oder flottirt die Linse sogar im Glaskörper hin und her, oder ist auch, natürlich secundär, am Boden des Glaskörperraumes fixirt.

Nun ist aber gar nicht anzunehmen, dass der Zustand, wie er bei der Untersuchung in späteren Lebensjahren gefunden wurde, auch immer angeboren war. Denn es ist bekannt, dass eine anfangs nur leicht ectopische Linse mit den Jahren sich immer mehr aus ihrer Lage entfernen kann, zum Theile dem Zuge der Schwerkraft folgend, zum Theile dem Zuge der sich zu verkürzen strebenden stärkeren und kürzeren Zonulafasern, während die schwächeren, durch die stetigen Bewegungen immer mehr gezerrt, verlängert, zuletzt auch wol zerrissen werden oder der Auflösung an-

heim fallen; und dies macht sich dem Patienten durch allmähliche Verschlechterung seines Sehvermögens bemerkbar. *Becker* führt in dem Handbuche von *Graefe* und *Saemisch* (Bd. V pag. 287) ausser einer Beobachtung der Art von *Eduard Meyer* noch einige eigene an. Und dass auch bei Corectopie dasselbe vorkommt, zeigt Fall 44: durch ein Trauma, das den Kopf getroffen, geht das rechte, unmittelbar betroffene Auge zu Grunde; bald aber wird auch mit dem linken schlechter gesehen, und bei Bewegungen des Kopfes entoptisch ein schwarzer Körper bemerkt, den der Untersucher für die luxirte Linse hielt. Eben dahin gehört wol auch Fall 3, und besonders Fall 5: Patient sieht in der letzten Zeit beim Blick in die Ferne sich etwas auf und ab bewegen, zuweilen auch regenbogenfarbige Ringe; mit dem Auftreten dieser Erscheinungen nahm die Sehkraft ab.

Das Bild des Augenhintergrundes und das Verhalten des Glaskörpers bieten viele Verschiedenheiten; nie aber, und das ist für das Verständnis der Anomalie von der grössten Wichtigkeit, hat man Spuren eines sog. Choroidalcoloboms entdeckt.

Der Glaskörper ist gewöhnlich klar; Trübungen fand man mit anderen Zeichen einer abgelaufenen Iridochoroiditis chronica (16), oder einer Choroiditis postica, wie sie auch sonst bei hochgradig myopischem Bau des Auges sich oft einstellt. Bis auf oben erwähnte choroiditische Flecken in wenigen Fällen, und bis auf Choroidalatrophie — mit mehr oder weniger Sclerectasie verbunden — meist an der lateralen Seite der Pupille (aber auch dieselbe umgebend oder in einigen Flecken um sie vertheilt), an welche sich gewöhnlich eine Strecke weit Maceration des Pigmentepithels anschloss, ist das Bild des Augenhintergrundes normal gefunden worden. Die glänzend weisse Farbe der Papille in Fall 18 beruhte, da das Sehvermögen verhältnismässig gut

war, vielleicht nur auf starker Entwickelung der lamina cribrosa. Allzugrosse Enge und Excentricität der Pupille, verbunden mit Renitenz gegen Atropin, kann die Untersuchung sehr erschweren und im Falle die Papille unsichtbar machen.

Von anderen Complicationen wären noch zu erwähnen: angeborne Trübungen der Cornea (15, 31, 32, 47), von denen wol 2 (15, 47), mit Adhaerenz der Iris verbunden, auf abgelaufener Entzündung beruhen. Microphthalmus, zum Theile mit Nystagmus combinirt, erwähnt *von Ammon* 6 mal; derselbe ist auch der einzige, welcher auffällige Färbungen der Iris, und 2 mal Leucose der Cilien und Brauen, 1 mal Verkümmerung von Körper und Geist zugleich anführt, auch einmal Hasenscharte; aber unter allen anderen Fällen findet sich kein einziger, in dem ein über das Auge hinausgreifender Entwicklungsfehler vorhanden gewesen wäre; und deshalb wird man auch die typische Corectopie einen ganz localen und wie wir sehen werden, zu einer bestimmten Zeit des Foetallebens entstandenen Fehler nennen dürfen.

Nur eine Veröffentlichung über die anatomische Untersuchung eines mit Corectopie behafteten Auges ist vorhanden, von *v. Ammon* herrührend; dieselbe darf ich jedoch übergehen, da sie keine neuen Gesichtspunkte gewährt.

Bei der beschriebenen grossen Mannigfaltigkeit nicht nur der äusseren Erscheinung der Pupille, sondern auch des Verhaltens der brechenden Medien, kann es nicht auffallen, dass das Sehvermögen bei der in Rede stehenden Missbildung zwischen sehr weiten Grenzen schwankt. Abgesehen von den Fällen, in denen Angaben über dasselbe fehlen, werde ich die mangelhaften Notizen so gut wie möglich mit zu verwerthen suchen. In 3 Fällen (8, 9, 10) wird das Sehvermögen normal genannt; von den beiden letzten, welche *Graefe* nur in einer Anmerkung anführt,

fehlt ein genauer Befund; den ersten, von *Simrock*, habe ich oben als einen ganz sonderbaren und in seiner Art einzig dastehenden hervorgehoben. In allen übrigen erhebt sich die Sehschärfe nicht über $^{20}/_{40}$.

Was nun zunächst den Refractionszustand der mit Corectopie behafteten Augen betrifft, so ist von vornherein klar, dass Emmetropie nur selten vorhanden sein wird; denn selten verhält sich die Linse normal; sie fehlt im Pupillargebiet oder erfüllt nur einen Theil desselben mit dem unregelmässig brechenden Rande, oder sie steht schief, oder doch nicht fix an ein und derselben Stelle; sie hat auch nicht stets die normale Grösse, von der die Brechkraft ja auch abhängig ist. Auch die excentrische Lage der Pupille muss eine unregelmässige Brechung der Lichtstralen zur Folge haben. Denn nur die mehr centralen Stralen in dem von einem Punkte ausgehenden Bündel werden wieder in einem Punkte im Auge vereinigt, nicht aber die mehr peripher gelegenen. Jene Augen befinden sich aber in der unangenehmen Lage, dass ihnen zwischen Fixirpunkt und fixirtes Objekt eine Blendung eingeschoben ist, während dieselbe dort, wo sie liegen sollte, fehlt. Da ferner die Pupille nicht allein durch ihre peripherische Lage weniger Stralen durchlässt, als eine eben so grosse central gelegene, sondern häufig auch absolut sehr eng ist, so wird das Netzhautbild nicht nur durch die auftretenden Zersetzungskreise, sondern auch in Folge geringer Helligkeit, undeutlich.

Man sollte nun erwarten, dass bei im Pupillargebiet fehlender Linse, eine Hypermetropie von etwa 12 D vorhanden wäre; dem ist aber meist nicht so. Die Fälle 18, 19, 49, 51, ferner 17 und der oben beschriebene weisen eine viel geringere Hypermetropie von 9—1,5 D auf, was für den Fall des Vorhandenseins der Linse einer Myopie von 3, resp. 10,5 D entsprechen würde. Da die Ursache dieses myopischen Baues nicht in der Linse liegen kann,

in der Krümmung der Hornhaut nicht lag, und auch durch erhöhten Brechungsindex der Medien nicht zu erklären ist, so muss sie in einer Verlängerung des Bulbus liegen; und diese ist in der That in einigen Fällen als deutlich erkennbar hervorgehoben (19, 20). Dazu stimmt der öftere Befund einer Sclerectasie an der Papille und von Choroiditis postica, wie sie bei Myopie häufig ist; besonders aber die in den übrigen Fällen, ohne aphakische Pupille, nachzuweisende Myopie. Wenn nun auch auf die Notiz von *Schwarz*, die Augen seien hochgradig kurzsichtig, kein grosses Gewicht zu legen ist, da die starke Annäherung der zu betrachtenden Dinge, wie wir sehen werden, auch anders erklärt werden kann, so erwähnen doch *Graefe* (11, 12) und *Landsberg* (16) mit klaren Worten eine Myopie, die sich im letzten Falle sogar auf 6, bezüglich 10 D belief. Am merkwürdigsten ist in dieser Beziehung Fall 20, in dem bei Aphakie und S = $^2/_{60}$ noch Glas — 4 D bevorzugt wurde.

Wenn auch in unserem Falle der Bulbus, auch bei starker Seitwärtswendung, nicht auffallend lang erschien, so kann man doch aus der schwachen Hypermetropie des wie aphakischen Auges (4 resp. 5,5 D) auf Langbau des Bulbus schliessen. Fehlte nämlich die Linse im Pupillargebiete nicht, so läge eine Myopie von R 8, L 6,5 D vor. Der Fernpunkt der Augen läge also in 125 resp. 154 mm vor der Cornea. Es handelt sich nun darum, für diesen Punkt die coniugirte Brennweite f_2 zu bestimmen. Es geschieht dies nach der Formel [1]) $f_2 = \frac{F_2\, f_1}{f_1 - F_1}$, in welcher F_1 die Entfernung des vorderen Brennpunktes (= 12,9 mm),

[1]) Vgl. *Graefe* und *Saemisch*, Handbuch der Augenheilkunde B. 2 pag. 396.

F_2 die des hinteren Brennpunktes (= 22,2 mm) [1]), f_1 die Entfernung des Fernpunktes vom Hornhautscheitel bedeutet.

Man erhält so:

für das rechte Auge: $f_2 = \frac{22{,}2.125}{112{,}1} = 24{,}7$

für das linke Auge: $f_2 = \frac{22{,}2 \,.\, 154}{141{,}1} = 24{,}2.$

Die Sehaxe muss hier also um 2,5, bezüglich 2,0 mm verlängert sein.

Die Sehschärfe bewegt sich zwischen $^{20}/_{40}$ (nur 2 mal) und hochgradigster Amblyopie, bis zu blos quantitativer Lichtempfindung und vollständiger Blindheit.

Die Ursachen dieser Schwachsichtigkeit sind sehr verschiedene. Zu den oben angeführten hätte ich noch hinzuzufügen: Trübung der Linse und des Glaskörpers, regelmässiger myopischer (17) und häufiger unregelmässiger Astigmatismus, welcher nicht allein von der Linse, sondern auch wol von Krümmungsanomalie der Hornhaut abhängt, da zuweilen, bei zweierlei Refractionszuständen neben einander, durch den Linsenrand besser gesehen wurde, als durch den aphakischen Theil der Pupille mit irgend einem Convexglas; und endlich wird in manchen Fällen eine auf mangelhafter Entwicklung oder auf fötaler oder postfötaler Veränderung beruhende Schwäche der Licht percipirenden Theile anzuschuldigen sein.

In einigen Fällen ist monoculäre Diplopie verzeichnet, deren Grundbedingung natürlich das Vorhandensein von Linse und Aphakie nebeneinander im Pupillargebiet ist, die aber dabei, worauf *Becker* (l. c.) besonders hinweist, erst zu Stande kommt, wenn die beiden Bilder ziemlich gleiche Deutlichkeit besitzen. Sobald im Falle 11 ein

[1]) Nach neueren Untersuchungen ist die Länge des Bulbus in Wirklichkeit etwas grösser (c. 24 mm); dementsprechend würde die Verlängerung auch etwas grösser ausfallen, als berechnet.

passendes Convexglas vorgesetzt wurde, welches die Aphakie corrigirte, wurde das durch die Linse vermittelte Bild nicht mehr beachtet.

Beim Sehen in der Nähe wird die Lidspalte meist so verkleinert, dass nur mit dem Linsenrande gesehen wird.

Von Accomodation kann natürlich, wo die Linse sich nicht im Pupillargebiete befindet, oder wo sie nicht straff befestigt ist, keine Rede sein; und doch sehen wir, dass das erwähnte Mädchen, dessen Sehschärfe mit + 4 resp. 5,5 D nur $^6/_{36}$ betrug, ohne Glas noch Schweigger 0,6 las und, wenn auch mit grosser Mühe, ihren Beruf als Näherin ausübte. Hierhin scheint auch jene Angabe von *Schwarz* zu gehören, dass bei grosser Annäherung Geschriebenes und Gedrucktes gut gelesen, aber durch Brillen keine Verbesserung erzielt wurde; ferner die Fälle 18 und 46 (S = Finger in 2', und doch wird Sn 0,5 gelesen, freilich erst in $1^1/_2$—2 cm!). Diese haben das gemein, dass bei starker Annäherung ein unverhältnissmässig gutes Sehvermögen erzielt wird. Freilich wachsen, bei hypermetropischer Refraction, die Zerstreuungskreise, je näher das Object dem Auge gebracht wird. Aber bekanntlich nimmt dabei die Grösse des Bildes in stärkerem Masse zu, als die der Zerstreuungskreise. Jedoch nicht allein hierdurch wird der Gegenstand, je näher er dem Auge gebracht wird, um so deutlicher erscheinen, sondern auch dadurch, dass die Zerstreuungskreise in Folge des Zusammenkneifens der Lider, wodurch der Querschnitt des einfallenden Stralenbündels eingeengt wird, verkleinert werden. In all diesen Fällen war zudem die Reaction der Pupille sehr gut, und wäre es gewiss sehr zweckmässig, wenn der sphincter iridis sich beim Lesen in grosser Nähe, wie auch unter normalen Verhältnissen, contrahirte; doch habe ich dies, eben wegen des starken Lidkneifens, nicht constatiren können, wol aber das Umgekehrte, dass durch die Mydriasis das Sehen sich

verschlechterte. Dass von dem Mädchen mit Vorliebe das linke Auge zum Lesen benutzt wurde, obgleich es stärker hypertrophisch war als das rechte, hat wol seinen Grund in der etwas günstigeren Lage der Pupille, welche, im Verein mit starker Verengung der Lidspalte, einen mehr kreisförmigen Querschnitt des Stralenbündels, also auch regelmässigere Zerstreuungskreise bewirkte. *Breitbarth* beobachtete Bevorzugung des einen Auges beim Lesen 2 mal; in dem einen Falle wurde nur das mit der stärkeren Refraction begabte dazu benutzt, wie auch sonst bei Anisometropie. In allen Fällen wurde, wenn man der Correction der Refraction für die Ferne, noch 5—6 D convex hinzufügte, Lesen in der gewöhnlichen Distanz von circa 20 cm erreicht.

Ein mit Corectopie behaftetes Auge muss natürlich so fixiren, dass die Fixirlinie excentrisch durch die Pupille, oder bei grosser Excentricität dieser, durch die Iris hindurchgeht, nicht aber so, dass die Pupille dem Objecte zugewandt wird; und darum befremdet es uns jetzt sehr, dass *Gescheidt* es für selbstverständlich hält, dass das Auge zum Zwecke des Fixirens auswärts gerollt wurde. In seinem Falle wurde eben excentrisch fixirt, weil aus irgend einem Grunde die fovea centralis schwächer percipirte. Aehnlich verhielt es sich in Fall 46.

Wie bei den meisten Entwicklungsfehlern, so ist auch hier in manchen Fällen Heridität nachweisbar. *Schwarz*, *v. Graefe* (2 mal), *Breitbarth, Pufahl* und *Frickhoefer* führen an, dass die Anomalie bei mehren Geschwistern zugleich vorhanden war; *Ritter* findet bei den Geschwistern wenigstens „Neigung zu ähnlicher Umbildung."

Uebergang des Fehlers von den Eltern auf die Kinder ist nicht erwähnt; doch wird man die ovale Pupille des Vaters bei *Frickhoefer* wol ruhig als Aequivalent für wirk-

liche Corectopie hinnehmen können. Myopie und Astigmatismus fand man bei den Eltern mehrmals; und war vielleicht auch in meinem Falle die hochgradige Myopie des Vaters nicht ohne Einfluss auf die Entstehung der Corectopie der Tochter. Ich bin überzeugt, dass, wenn jedesmal die ganze Familie auf ihre Augen untersucht worden wäre, mehr Anhaltspunkte zur Beurtheilung des Hereditätsmomentes vorlägen.

Uebersehe ich nun noch einmal die ganze Zahl der in Betracht gezogenen Fälle, so wird es klar, dass dieselben zum Theil so bedeutende innere Verschiedenheiten bieten, dass man auf sie unmöglich ein und dieselbe Erklärungsweise ihrer Entstehung anwenden kann. Zuerst machte hierauf *Samelsohn* (l. c.) aufmerksam, und stellte folgende Categorien auf:

1) Die reine Corectopie, wo einzig und allein die Excentricität der Pupille abnorm ist.

2) Corectopie durch intrauterin abgelaufene Entzündung der schon ausgebildeten Iris.

3) Die typische Corectopie, welche mit Anomalien in der Lage und Befestigung der Linse, mit Iridodonesis, Amblyopie, oft myopischem Bau, wie eben beschrieben, combinirt ist. Diese Haupteintheilung sehe ich mich veranlasst zu acceptiren, wenn mir auch für die ersten beiden Categorien nur wenige Belege bekannt sind: für die erste, No. 8 (*Simrock*) und allenfalls noch die mangelhaft beschriebenen No. 9 und 10; für die zweite eigentlich nur No. 15: träge Pupillarreaction, Linsentrübung, Trübung der Cornea gegenüber der Pupille, wenn auch ohne schmutzige Verfärbung der Iris; dabei Refraction emmetropisch und das andere Auge normal. *Samelsohn* beobachtete jedoch in den Fällen, welche er hierhin zählt, eine weite, reactionslose Pupille, Convergenz der Radiärfasern nach dem atrophischen,

schmalen Iristheil, erhöhten intraoculären Druck, Lichtscheu, Nystagmus. Bei solchem Befunde hat man natürlich genau nachzuforschen, ob der Zustand wirklich angeboren ist. Wenn aber, bei doppelseitiger Corectopie, nur das eine Auge Reste abgelaufener Entzündung aufweist, so ist diese natürlich als eine secundär hinzugetretene anzusehen (vgl. 16, 47).

Für die grosse Mehrzahl der Fälle jedoch ist anzunehmen, dass in der frühesten Zeit der Entstehung des Auges, bevor wenigstens die Iris sich ihrer späteren Form näherte, durch irgend eine Ursache, über deren Art wir uns kaum vermuthungsweise eine Vorstellung machen können, eine Unregelmässigkeit im Ablaufe der normalen Vorgänge eintrat, der Art, dass die Entwicklung bestimmter Theile in eine falsche Bahn gelenkt wurde; so dass, obgleich in der Folge wieder alles seinen verhältnismässig normalen Gang nahm, die anfangs scheinbar unbedeutende Abweichung von der Norm zuletzt zu einer aufallenden Misstaltung führte. Wenn wir uns aber ein ungefähres Bild von der Art der primären Störung und ihren Folgen, sowie von der Zeit des Auftretens derselben zu machen versuchen wollen, wird es zweckmässig sein, die für diesen Punkt belangreichsten Momente aus der Entwicklung des Auges in Kürze zusammenzustellen.

In der vierten Woche des Embryonallebens findet man etwa folgenden Zustand. Die Linse ist noch eine hohle Blase, die sich eben von dem Hornblatte abgeschnürt hat; die secundäre Augenblase hat die Form eines Löffels, indem die Mesodermaloge zwischen Linse und Augenblase unten noch mit den Kopfplatten zusammenhängt. Die secundäre Augenblase besteht aus 2 Blättern: dem distalen, der späteren retina, und dem proximalen, aus dem das Pig-

mentepithel wird, und welches *Kölliker*[1]) um diese Zeit schon pigmentirt antraf. Im zweiten Monate differenziren sich mehr und mehr die übrigen „Augenhüllen." Die Linse ist von der gefässhaltigen Kapsel umgeben, welche direct zusammenhängt mit der noch sehr zarten Gefässhaut, die dem Pigmentepithel aussen aufliegt. Diese Gefässhaut welche also vorn die Linse, wie zwischen 2 Blättern, aufnimmt, wird rings von einer Bindegewebshülle umgeben, der späteren Sclera und Cornea. In der 6. bis 7. Woche verschwindet vollständig die foetale Augenspalte, und zu Ende des 2. Monats beginnt das corpus ciliare, zu Anfang des 3., auch die Iris sich zu bilden. Letzteres geschieht nun in der Weise, dass der vordere Rand der sec. Augenblase, an dem sich auch das distale Blatt pigmentirt, vorwächst, und dabei die Vereinigung der Gefässhaut der Linse mit der des Bulbus nach einem etwas nasal- und abwärts vom Centrum der vorderen Linsenfläche gelegenen Punkte zu vor sich her schiebt. Der Theil der Gefässhaut, welcher nun in der Mitte allein die Linse bedeckt, heisst membrana pupilaris; der zwischen vorgewachsener Augenblase und Linse gelegene membrana capsulo-pupillaris. Die arteria hyaloidea tritt an die hintere Linsenkapsel, verbreitet sich in ihr nach allen Seiten, und ihre Zweige biegen um den Linsenrand nach vorn und anastomosiren in der m. capsulo-pupillaris mit den aus dem circulus iridis minor stammenden, welche die Pupillarmembran versorgen. Die arteria centralis retinae gab schon, bei ihrem Eintritte als a. hyaloidea in den Glaskörper, die Glaskörpergefässe ab, welche der retina entlang verlaufen und vorn mit Zweigen der hinteren Linsenkapselgefässe im sog. circulus Mascagni anastomosiren. Späterhin isolirt sich der Pupillartheil der Iris von der membrana pupillaris, und diese entspringt nun an der

[1]) Grundriss der Entwicklungsgeschichte 1880.

Vorderseite der Iris. Der Augenblasenantheil der Iris wird zum Uvealpigment; das proximale Blatt, nach der Ansicht von *Schwalbe*[1]) zu den Spindelzellen, welche von anderen als glatte Muskelfasern gedeutet werden.

Vordere und hintere Kammer treten erst in späteren Monaten auf; zuletzt die hintere; die Hornhaut wird zu Ende des 3. Monats durchsichtig; die Gefässe der Linsenkapsel verschwinden im 6.—7. Monat. Die Zonula ist eine Differenzirung des vordersten Theiles des Glaskörpers; man erkennt an ihrer Stelle schon Mitte des 3. Monats feine Fasern; doch ist sie als einheitliche Membran erst im 4. Monate deutlich.

Die Ansicht von *Gescheidt,* dass die ectopia pupillae congenita von der foetalen Augenspalte herrühre und gewissermassen ein modificirtes coloboma iridis sei, hat man mit Recht, da sie, wie sich schon gezeigt, vieles gegen sich hat, fallen gelassen. Die regelmässige Combination mit Anomalien in der Lage oder Befestigung der Linse lässt vermuten, dass entweder die eine Anomalie von der anderen abhängig, oder beide coordinirte Folgen einer und derselben Störung sind. Als solche könnte man sich vielleicht vorstellen: eine mangelhafte Entwicklung oder ein zu frühes Verschwinden der Glaskörpergefässe in einem Meridian. Hierdurch müsste die Entwicklung der Zonula an einer Stelle beeinträchtigt werden. In Folge dieser schwachen Anlage würde sie der, bei der allmählichen Vergrösserung des Auges entstehenden Spannung, an der betreffenden Stelle nachgeben, mehr ausgezogen werden, oder auch schon jetzt, oder erst im extrauterinen Leben, durch die in Folge von Erschütterungen der Linse auf sie einwirkenden Zerrungen, zerrissen werden. Dass die Linse selber, unter diesen abnormen mechanischen Verhält-

---

[1]) Anatomie der Sinnesorgane in *Hoffmanns* Lehrbuch der Anatomie 1883.

nissen, klein bliebe, wäre nicht zu verwundern. Aber auch die Iris kann in ihrem Wachsthum durch die supponirte Anomalie geschädigt werden; denn wenn auch der Anstoss zu ihrer Bildung von der secundären Augenblase ausgehen mag, so ist doch klar, dass ihre Zellen nur dort gut proliferiren werden, wo sie durch die ihr beiderseits anliegenden Mesodermalagen mit ihren Gefässen genügend ernährt werden. Da aber die Glaskörpergefässe mit jenen Gefässen in Communication stehen, so werden diese, bei Schwäche jener, mangelhafter gefüllt werden. Man hätte diese Störung etwa in den dritten Monat zu verlegen. Der Langbau des Bulbus würde wol erst eine secundäre Folge derselben sein.

Nehmen wir aber an, dass die ectopia lentis und ectopia pupillae in einem causalem Verhältnisse zu einander stehen, so kann nur die erstere die letztere beeinflussen, nicht umgekehrt, da die Bildung der Linse nicht nur der der Iris lange vorausgeht, sondern auch ein für die spätere Gestalt des Bulbus viel wichtigeres Moment darstellt. Auf diese Weise denkt sich *Samelsohn* die Corectopie entstehend, und wurde in der Ansicht bestärkt, durch die Beobachtung, dass in den frühesten Stadien der Entwickelung die Linse normaler Weise die primäre Augenblase nicht von vorn einstülpt, sondern mehr von aussen, oben und vorn, und dabei eine nach innen, unten und hinten gerichtete Lage hat. Ein Zeichen des Einflusses dieses Verhaltens auf die Bildung der Iris sieht er in der normalen Excentricität der Pupille, nach innen unten. Denkt man sich nun, die excentrische Einstülpung der Linse in die primäre Augenblase erfolge einmal an dieser, einmal an jener Stelle derselben; die Linse werde entweder wegen des bedeutenden Grades ihrer excentrischen Lage, oder weil die Kräfte, welche sie allmählich in die Mitte zu rücken pflegen, nicht in Wirksamkeit treten, in der Lage belassen, so muss die Iris in der durch jenes Verhältniss bedingten Richtung

sich weiter entwickeln, sodass die Pupille ganz nach der der Linse entgegengesetzten Seite zu liegen kommt. Sehr unterstützt würde diese Theorie, wenn das Gesichtsfeld auf der Seite der Pupille von grösserer Ausdehnung gefunden würde. Solches konnte nun in meinem Falle nichts constatirt werden; wol aber würde hier die schöne Entwicklung der Zonula einer primären Ectopie der Linse das Wort reden. Nach dieser Anschauung würde der Grund zu der besprochenen Missbildung schon in der 4. Woche des Embryonallebens gelegt werden.

Ich glaube, dass erst eine grössere Reihe exacter Beobachtungen lehren wird, ob die letztere Erklärungsweise der Wahrheit am nächsten kommt, oder ob auch die erstere einige Beachtung verdient.

Beide beschäftigen sich nur mit der häufigsten Form, während sie sich schlecht anwenden lassen auf Verschiebung von Pupille und Linse nach derselben Seite, sowie auf die Categorie I, bei der ein primär ungleichmässiger „Wachsthumstrieb“ der Iris, oder vielleicht eher eine ungleichmässige Entwicklung ihrer Muskulatur anzunehmen ist.

Wenn wir uns also auch noch lange nicht der Erkenntnis des Entstehens der Corectopie rühmen können, so ist auch dieses schon ein Gewinn, dass wir von einem falschen Wege abgelenkt worden sind.

Die Differenztialdiagnose zwischen Corectopie und coloboma iridis mag zuweilen nicht leicht sein; doch wird man, wenn man einerseits auf alle oben besprochenen Verhältnisse, andrerseits auf Richtung der Verlagerung, Form der Pupille und ophthalmoskopischen Befund Rücksicht nimmt, meist zu einem definitivem Urtheil gelangen.

Am Schlusse meiner Betrachtung angelangt, erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn *Dr. Samelsohn* in Köln für die Güte, mir den beschriebenen Fall zur Bearbeitung zu überlassen und seine Bibliothek zur Verfügung zu stellen, meinen innigsten Dank auszusprechen.

Casuistik.

1, 2. *G. J. Beer;* erwähnt bei *Wilhelm Rau,* Krankheiten und Bildungsfehler der Regenbogenhaut Abth. II. pg. 263. 1844.

3. *Gescheidt;* Journal der Chirurgie und Augenheilkunde von *Graefe* und *Walther* Bd. XXII pg. 431.

4. *Ritter;* Journal der Chirurgie und Augenheilkunde von *Walther* und *Ammon* Bd. XXXII pg. 404. 1843.

5—7. *Schwarz; Schmidt's* Jahrbücher Bd. 37. p. 327. 1843.

8. *Simrock;* Würzburger med. Zeitschrift Bd. III p. 412.

9—12. *A. v. Graefe; v. Graefe's* Archiv für Ophthalmologie Bd. II Abth. I pg. 254 ff.

13. *Manz;* Handbuch der ges. Augenheilkunde von *Graefe* und *Saemisch* Bd. II pg. 92.

14. *Dixon;* Ophthalm. Hospit. Reports Bd. I pg. 109.

15. *Pooley;* Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde von *Knapp* und *Moos* Bd. III, Abth. I, pg. 174.

16. *Landsberg;* ibidem Bd. IV, Abth. I. pg. 105.

17. *Alexander; Zehender's* klinische Monatshefte Jahrg. XX, pg. 66.

18—20. *Breitbarth;* Beitrag zur Kenntnis der ectopia pupillae. Inaug.-Diss. Giessen 1879.

21, 22. *Soelberg Wells;* Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde von *Knapp* und *Moos* Bd. III Abth. I pg. 172.

23, 24. *Mooren;* Ophtalm. Beobachtungen 1867; pg. 122.

25—43. *v. Ammon;* Klin. Darstellung der angeborenen Krankheiten und Bildungsfehler des menschl. Auges. 1841.

44—47. *Pufahl;* Centralbl. für prakt. Augenheilkunde von *Hirschberg;* October 1879.

48. *Macnaughten Jones;* Dublin. Journ. of. medical sciences, Febr. 1879.

49—51. *Frickhoefer*; Ueber Corectopie. Inaugural-Dissertation Bonn 1880.

52. *Santisson;* Petersburger med. Zeitschrift N. F., V 3. 1875.